Aus der Kinderklinik der Universität Würzburg
(Vorstand: Professor Dr. H. Rietschel)

Über die Pathogenese der Chorea minor

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Bayrischen Julius-Maximilian-Universität Würzburg

vorgelegt von

DOROTHEA ROUVEL
aus Berlin

Würzburg 1938

Berichterstatter: Professor Dr. H. Rietschel

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Würzburg

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Druck: A. Preilipper, Hamburg 11, Admiralitätstraße 16. Fernruf: 36 50 89.

MEINEN LIEBEN ELTERN
IN DANKBARKEIT GEWIDMET!

DISPOSITION

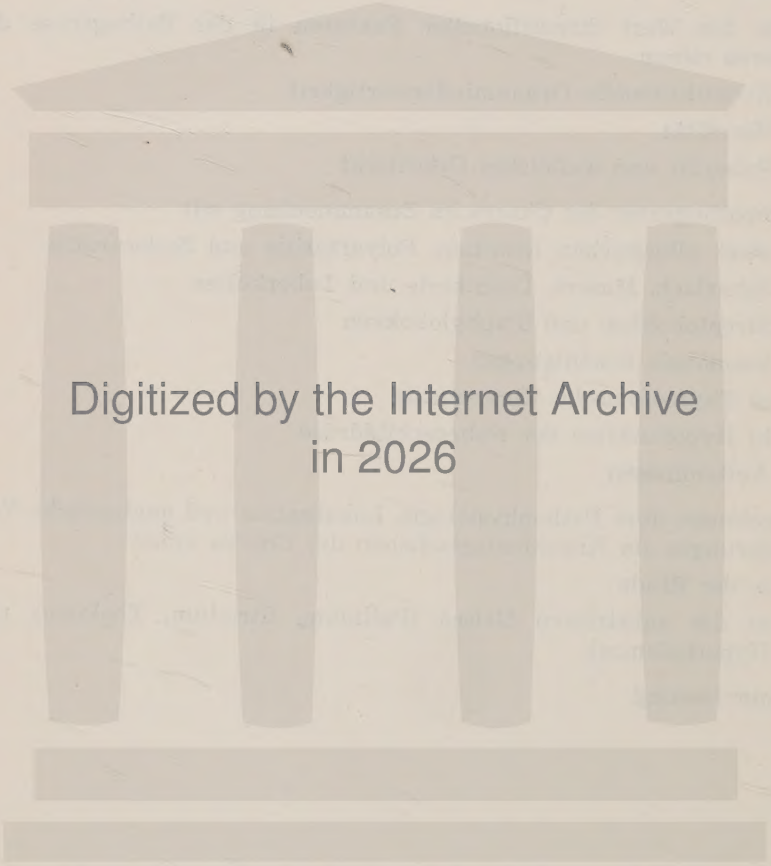
Einleitung

I. Über den Wert dispositioneller Faktoren in der Pathogenese der Chorea minor
   1. Konstitutionelle Organminderwertigkeit
   2. Heredität
   3. Pubertät und weibliches Geschlecht

II. Ätiopathogenese der Chorea im Zusammenhang mit
   1. einer allergischen Reaktion, Polyarthritis und Endocarditis
   2. Scharlach, Masern, Diphtherie und Tuberkulose
   3. Streptokokken und Staphylokokken
   4. hormonale Schädigungen
      a) Thyreotoxische Komponente
      b) Hypofunktion der Nebenschilddrüse
   5. Avitaminosen

III. Ergebnisse über Pathophysiologie, Lokalisation und anatomische Veränderungen im Krankheitsgeschehen der Chorea minor
   1. in der Rinde
   2. in der substriären Grisea (Pallidum, Striatum, Thalamus und Hypothalamus)

Zusammenfassung



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549822_0068

Einleitung

„Alles an dieser Krankheit ist außergewöhnlich, ihre Symptome sind seltsam, ihre Ursache unbekannt, ihr Name lächerlich und ihre Behandlung problematisch."

Mit diesen Worten charakterisiert Bouteille im Jahre 1810 das Krankheitsbild der Chorea.

Ein kurzer geschichtlicher Überblick soll uns einen Einblick in die Entwicklung des absonderlichen Namens des mit Veitstanz bezeichneten Krankheitsbildes geben.

Im 14. und 15. Jahrhundert tritt erstmalig der Name Veitstanz im Anschluß an eine Pestepidemie, die über Westdeutschland und Holland hinwegging, auf. Die beobachtete Krankheit wurde als Tanzplage oder Tanzwut bezeichnet und als Tanz des heiligen Johannes oder des hl. Veit angesehen. Eben aus jener Zeit stammt der eigenartige Name Chorea St. Viti. An den Altären des hl. Veit sollten die von der Tanzplage Befallenen Genesung finden. Dieser mystischen Auffassung trat zu Beginn des 16. Jahrhunderts als erster Paracelsus entgegen. Er stellte seine Theorie auf, die der heutigen gar nicht so fern steht, wenn sie, um mit Goldstein zu sprechen, auch noch „zeitgemäße abstrakte Anschauungen" zutage brachte. Nach Paracelsus wurden die unwillkürlichen Anfälle dadurch hervorgerufen, daß das Blut „durch veränderte Lebensgeister in gewissen Adern, die für einen inneren Kitzel empfänglich wären", umgestimmt wurde.

Sydenham stellte Mitte des 17. Jahrhunderts das Krankheitsbild der Chorea als eigene Krankheit unter den verschiedenen Krampfzuständen dar. Er wurde nicht sogleich anerkannt, vielmehr wurde für alle organischen oder funktionellen Hirnleiden ein Sammelname geprägt, die sogenannte Chorea magna Germanorum, während die Chorea minor nur als Spezialfall der Chorea Germanorum angesehen wurde (Wichmann 1801).

Es forschen Ärzte, seit man den Veitstanz kennt, an der Klärung der Pathogenese der Chorea minor und die Zahl der Theorien, die sich über den Ursprung der Krankheit entwickelt haben, ist nicht gering. Eine Bearbeitung der Frage über die Pathogenese kann jedoch bei der gewissenhaftesten Prüfung nicht mehr sein, als eine Stellungnahme der persönlichen Überzeugung. Es soll jedoch versucht werden, aus einer Anzahl aller bestehenden Theorien eine oder zwei als der Richtigkeit am nächsten kommend darzustellen.

I.

1. Auf Grund klinischer Beobachtungen, histologischer Befunde und bakteriologischer Untersuchungen herrscht über die Ätiologie der Chorea minor noch keineswegs allgemeine Einstimmigkeit. Anerkannt wird die toxisch-infektiöse Natur der Krankheit, während die Selbständigkeit eines Chorea-Erregers in Abrede gestellt werden muß. Neben dem toxisch-infektiösen Moment sind nach Autoren wie *Ossipowa, Kehrer* und *Guttmann* noch andere Faktoren für das Zustandekommen einer Chorea minor verantwortlich zu machen. Diese Forscher haben sich vorwiegend mit der Frage der konstitutionellen Anlageschwäche Choreakranker beschäftigt.

Ossipowa sieht als wichtigstes, jedoch nicht allein ausschlaggebendes Moment die „neurotische Veranlagung", die sowohl als nervöse wie körperliche Minderwertigkeit zutage treten kann. Er teilt seine Untersuchungen in solche mit somatischer Minderwertigkeit und solche mit neuropathischer Veranlagung. Bei den ersteren fand er unter 43 Kindern 78%, die aus Familien mit körperlichen Anlageschwächen hervorgegangen waren.

So ist das Zentralnervensystem gleichfalls von konstitutionellen Einflüssen betroffen. Diese Einflüsse werden durch strukturelle Besonderheiten wie durch Eigenart seiner Äußerungen in funktioneller Beziehung zur Geltung gebracht. Die Folgen einer ungleichmäßigen Entwicklung einzelner Hirnpartien sind eine allgemeine motorische Unzulänglichkeit, vor allem Schwäche der extrapyramidalen Komponente. *Ossipowa* nimmt die Möglichkeit eines besonderen biologischen Typus an, der auf verschiedenartige exogene, toxisch-infektiöse Einflüsse mit dem Krankheitsbild der Chorea minor reagiert. — Bemerkenswert ist der Umstand, daß bei 25% seiner beobachteten Fälle keinerlei toxisch-infektiöse Momente zu finden waren. Möglicherweise spielen hier seelische Traumen, Überanstrengung u. dgl. eine Rolle. Verfasser zieht den Schluß, daß ohne jeglichen Anlaß von außenher entstehende Krankheiten eine bestimmte pathologische Konstitution voraussetzen.

Kehrer geht in seiner Ansicht über den Wert der konstitutionellen Minderwertigkeit als auslösendes Moment einer Chorea noch weiter, indem er annimmt, daß in all denjenigen Fällen, in denen weder Staphylo- noch Streptokokken im Blut nachgewiesen werden könnten, es sich um eine allgemein minderwertige Veranlagung des gesamten Gefäß- oder Nervensystems handeln muß. Diese Minderwertigkeit könnte einmal die Funktion, das andere Mal die Struktur betreffen. Es gibt eben wie gesagt Fälle, wo keinerlei infektiöse Momente anamnestisch gefunden werden können. Dabei ist die Ursache dann zumeist in einem psychischen Trauma zu suchen.

Die von *Guttmann* verfolgten Stammbäume an Chorea erkrankter Kinder ließen immer wieder Mitglieder mit hyper- und akinetischen Stö-

rungen auf dem Boden verschiedener Krankheitsprozesse beobachten. *Guttmann* legt hieraus dem konstitutionellen Moment besondere Bedeutung bei. Er folgert, daß es sich um eine allgemeine Minderwertigkeit oder Anlageschwäche im Motorium oder in Teilen desselben handeln muß. Nach Beobachtungen des Verfassers zeigt das Krankheitsbild der Chorea im aufsteigenden Teil katatone, epileptische und hysterische Krankheitsbilder. Daß sich nun in einer ganzen Anzahl von Choreafällen in den Familien katatonische, epileptische und hysterische anfallsartige Erkrankungen vorfanden, läßt *Guttmann* zu dem Schluß kommen, daß man dieses Zusammentreffen nicht für zufällig halten kann, wenn er auch verwandtschaftliche Beziehungen dieser Krankheitsbilder ausschließt. Verfasser betont aber, daß man auf eine Anlageschwäche gewisser motorischer Systeme, die der unwillkürlichen Bewegung dienen, stößt, die den genannten Erkrankungen gemeinsam ist. Diese Anlageschwäche zeigt nun je nach der Einwirkung bestimmter Faktoren verschiedene Bilder.

Auch *Bauer* betont: der Umstand, daß die Ätiologie der Krankheit verschieden ist, ihre Topik im Zentralnervensystem jedoch die gleiche, weist auf eine lokale konstitutionelle Minderwertigkeit eines umschriebenen Hirnbezirkes hin.

Das Fehlen der Liquorveränderung in den beobachteten Fällen von *Krönig* bringt den Verfasser zu der Ansicht, daß eine rasche Absorption des Gehirngewebes, die konstitutionell bedingt sein kann, bestehen muß. Die Ursache der Hyperkinese ist allein „als Folge einer Verschiebung des Schwellenwertes" im striären wie cerebello-striären System anzusehen. Auch die Ursache dieser Verschiebung könnte in der Konstitution des betreffenden Individuums zu suchen sein. Die herabgesetzte Widerstandskraft im wachsenden Organismus kann dem Virus nicht die nötige Resistenz leisten und diesem sei es dadurch möglich, den Schwellenwert für motorische Reize herabzusetzen und so die Hyperkinese auszulösen. Hiervon allein ist es abhängig, ob die hyperkinetischen Symptome wachgerufen werden oder ob das Virus andere Störungen wie die der Sensibilität und Motilität hervorruft.

Eszenyi lehnt alle Theorien, die die Ursache der Chorea in organischen Veränderungen sehen, ab, da er das Krankheitsgeschehen ursächlich auf konstitutionelle Disposition zurückführt. Auch ihm erscheint als wichtigstes Moment die konstitutionelle Minderwertigkeit eines bestimmten Gehirnbezirks.

Nach neueren Forschungen wird das extrapyramidale System, das allerdings auch nach *C.* und *O. Vogt* mit kortikalen Funktionen in Verbindung steht, für das Krankheitsgeschehen verantwortlich gemacht. Nach *Eszenyi* steht das Pallidum im striopallidären System durch Vermittlung des Thalamus sowohl mit der Peripherie als auch mit der Großhirnrinde in Zusammenhang. Er bringt seine Ansicht dahin zum Ausdruck, daß er annimmt, es läge bei der Chorea minor eine Organminderwertigkeit vor, wo durch die verschiedenen Reize, seien es infektiöse oder psychische, funktionelle Bewegungsstörungen ausgelöst werden können. Die organische Minderwertigkeit lokalisiert *Eszenyi* in das striopallidäre System. Weiter weist der Autor darauf hin, daß die Minderwertigkeit des Widerstandes gegen einen Infekt auf mechanischen als auch vegetativen

Einfluß zurückzuführen ist. Letzterer kann eine Verschiebung im Säurebasehaushalt wie Veränderungen im elektrischen Potenzial bedingen. Dies ist ein wichtiger Punkt, der die Widerstandskraft herabsetzt und eine größere Affinität der Intoxikation gegenüber bewirkt.

2. In der Forschung über die Vererblichkeit von Faktoren, die für den Ausbruch einer Chorea von Wichtigkeit sind, hat *Ossipowa* eine Einteilung in somatische und psychopathische vorgeschlagen.

Beobachtungen, die er bei den schon oben erwähnten 43 Kindern machte, ergaben in 78% der Familien eine somatische Minderwertigkeit infolge tuberkulöser Infektion. 50,5% zeigten konstitutionelle Mängel des Gefäßsystems, 14% Alkoholintoxikation und 4,7% angeborenen syphilitischen Infekt. Verfasser betont, daß diese 4,7% doch so gering wären im Vergleich zu anderen somatischen Punkten, daß die Prädisposition zur Chorea durch Lues nur eine ganz unbedeutende Rolle spielen könne.

Ein günstiges Moment zum Krankheitsausbruch sehen *Baboneix* und *Wollenberg* in einer neuropathischen Veranlagung der Eltern des betreffenden Individuums. *Wollenberg* berichtet über 36% in dieser Richtung vorbelasteter Fälle. Auch wollen *Vogt* und *Runge* beobachtet haben, daß in Familien, in denen ein Choreafall zu verzeichnen war, Nervenkrankheiten und Nervosität in gesteigertem Maße vorkamen.

In 93% der beobachteten Fälle fand auch *Ossipowa* psychopathische Belastung. Diese war in der nächsten Verwandtschaft nachweisbar und trat in Form von sensitiven Störungen zutage oder bei reizbaren Personen als Zeichen geringer psychischer Ausdauer.

Wollenberg gibt aus mehreren Statistiken bei 539 Fällen das Mittel von 2% Chorea bei den Eltern und 5,3% bei den Geschwistern an. Ebenso fand *Guttmann* bei einem Teil seiner Patienten, die er in ihren Erbgängen verfolgte, daß sich neben Choreafällen Geisteskrankheiten vorwiegend schizophrenen Charakters zeigten.

Die Heredität spielt nach Ansicht *Krönigs* eine ganz besonders wichtige Rolle in der Ätiologie der Chorea. Denn nur in 10 von 40 beobachteten Fällen konnten vollkommen gesunde Eltern gefunden werden. Das sind etwa 75%, die eine nervöse Belastung zeigen. Bei dieser Prozentzahl wurden die Grenzen möglichst weit gezogen und so auch Migräne, psychische Anomalien und vasomotorisch-sekretorische Erkrankungen mit hinzugezählt.

Weitere Zahlen über psychische und somatisch-neuropathische Anomalien bei Eltern der von Chorea befallenen Individuen zeigen nachfolgende Tabellen:

Übersicht über Probandeneltern. Altersaufbau. Somatisch-neuropathische Anomalien.

	Lebensalter in Jahren	Probandeneltern				Somatisch-neuropathische Anomalien													
		lebend		tot		Bettnässen 2,06%		Kopfschmerzen 15,48%		Migräne		Gelenkrheumatismus		Rheumatismus		Neigung zu Anginen u. Katarrhen		„Zuckungen“	
		♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀
Material der Kinderklinik	30-40	5	8	1	1	—	—	1	4	—	2	—	1	—	1	—	—	—	—
	41-50	17	17	—	2	2	—	2	5	1	1	3	3	2	1	2	1	1	5
	51-60	7	8	2	1	—	—	—	1	—	1	2	2	1	1	—	1	—	—
	61-70	4	1	—	1	—	—	2	—	—	—	2	1	—	—	—	—	—	—
Material der Irrenklinik	30-40	1	—	3	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	41-50	2	6	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	—	1	1	—	—	—
	51-60	3	2	1	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
	61-70	—	1	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
Material der Kinder- und Irrenklinik	30-40	6	8	4	2	—	—	1	4	—	2	—	1	—	1	—	—	—	—
	41-50	19	23	—	2	2	—	2	5	1	1	3	5	2	2	3	1	1	5
	51-60	10	10	3	2	—	—	—	1	—	1	2	2	1	1	—	1	—	—
	61-70	4	2	1	1	—	—	2	—	—	—	2	1	—	—	—	—	—	—
	Sa.:	39	43	8	7	2	—	5	10	1	4	7	9	3	4	3	2	1	5

Übersicht über Probandeneltern. Altersaufbau und psychische Anomalien*.
(Bruno Schulz, Beitrag zur Genealogie der Chorea minor.)

	Lebensalter in Jahren	Probandeneltern lebend ♂	Probandeneltern lebend ♀	Probandeneltern tot ♂	Probandeneltern tot ♀	Unter Probandeneltern befanden sich: Veitstanz ♂	Veitstanz ♀	Dementia präcox ♂	Dementia präcox ♀	Epilepsie ♂	Epilepsie ♀	fragl. Epilepsie ♂	fragl. Epilepsie ♀	Hysterie ♂	Hysterie ♀	Psychopathie ♂	Psychopathie ♀	Trunksucht 7,2% ♂	Trunksucht 7,2% ♀	Debilität 7% ♂	Debilität 7% ♀	Aufgeregt Reizbar ♂	Aufgeregt Reizbar ♀	Sonderlinge ♂	Sonderlinge ♀	Bestrafte ♂	Bestrafte ♀	Sonstige Anfällige ♂	Sonstige Anfällige ♀
Material der Kinderklinik	30-40	5	8	1	1	—	—	—	—	—	1	—	1	1	—	—	—	1	—	—	—	2	—	—	—	—	—	—	—
	41-50	17	17	—	2	1	—	—	—	—	—	1	—	1	—	2	2	1	—	—	2	5	5	—	1	—	—	—	—
	51-60	7	8	2	1	—	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	1	2	—	3	1	—	1	—	—	—
	61-70	4	1	—	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	—	—	—	—	—	—	—
Material der Irrenklinik	30-40	1	—	3	1	—	—	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—
	41-50	2	6	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	—	—	—	2	—	—	—	—	—	1
	51-60	3	2	1	1	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	2	—	—	—	1	1	—	—	—	—	—	—
	61-70	—	11	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	1	—	—	—
Material der Kinder- und Irrenklinik	30-40	6	8	4	2	—	—	1	—	—	1	—	1	1	—	—	—	3	—	—	2	2	—	—	1	—	—	—	—
	41-50	19	23	—	2	1	—	—	1	—	—	1	—	1	—	3	2	1	—	—	2	5	7	—	1	—	—	—	1
	51-60	10	10	3	2	—	1	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	3	—	1	2	1	4	1	—	1	—	—	—
	61-70	4	2	1	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	1	—	—	1	—	—	—
	Sa.:	39	43	8	7	1	1	1	1	—	1	1	1	3	—	3	2	7	—	1	6	10	12	1	2	2	—	—	1

* Von 97 Eltern sind 2 Veitstanzkranke = 2,06% zu verzeichnen. Diese Zahl ist ähnlich der von Wollenberg mit 2% angegebenen. Die obenbezeichneten Epilepsievorkommen sind möglicherweise Zufälle. Psychisch anfällige Eltern sind in 58,8% beobachtet worden.

3. Die Chorea minor befällt vorwiegend das Kindes- und jugendliche Alter. Das Vorkommen im Säuglingsalter stellt Heubner sogar in Abrede. Er spricht, tritt eine Krankheit mit gleichen Symptomen im Säuglingsalter auf, in diesem Falle von einer Pseudochorea, die er auf die nachgewiesenen Kleinhirnstörungen bezieht. Die Mehrzahl der Fälle betrifft das 5. bis 15. Lebensjahr, wobei Mädchen häufiger ergriffen werden als Knaben. Auf Grund von 200 Beobachtungen wurde von *Wallace* die Verhältniszahl 2,7 : 1 für das Betroffenwerden von Mädchen und Knaben gefunden. Auch das Alter der Mädchen fand *Wallace* etwas höher als das der Knaben.

Recht häufig wird eine Gemütsbewegung, namentlich ein Schreck als auslösendes Moment beschuldigt. In höherem Maße als im Kindesalter kommt die ätiologische Bedeutung der seelischen Erregung bei der Chorea der Heranwachsenden zur Geltung. Es sind namentlich junge Mädchen im Alter von 16 bis 22 Jahren, die ein relativ großes Kontingent zu dieser Krankheit stellen. Es ergibt sich also, daß auch psychische Eindrücke auf dem Gebiet der Motilität ähnliche Schäden bewirken können wie organische Schädigungen. Besonders das extrapyramidale motorische System (Striatum, Thalamus, Nucleus ruber und Kleinhirn) soll für psychische Einflüsse aufnahmefähig sein.

Oppenheim weist auf die bei jungen Mädchen und Frauen unter dem Einfluß geringer Verlegenheit entstehende unruhige Motorik hin. Diese Tatsache läßt sich wohl durch die während der Pubertät leichter erregbare unwillkürliche Bewegung erklären.

Die Auslösung der choreatischen Bewegungsstörungen auf Grund von Gemütsbewegungen veranlassen *Oppenheim,* in ihnen die Ursachen der Erkrankung zu sehen und somit mehr an einer funktionellen Bedingtheit der choreatischen Störungen festzuhalten. Für die Annahme der Bedeutung einer funktionellen Komponente spricht ferner, daß meist neuropathische, anämische Kinder befallen werden. Diese neuropathische Anlage steigert die Empfänglichkeit und so kommt es, daß sich Chorea und Hysterie öfter vereinigen und das Krankheitsbild einer Chorea ohne erkennbare Ursache entsteht.

Daß die pathologisch-histologischen Untersuchungen zu der Frage der funktionellen Komponente noch nicht Stellung genommen haben, liegt nach *Eszenyi* wohl daran, daß die unkomplizierten Fälle von Chorea selten untersucht werden können. Die bei den Forschungen gefundenen groben Veränderungen entzündlicher degenerativer und embolischer Art sieht Verfasser nicht als eigentliches anatomisches Substrat der Chorea an, sondern nur als „Ausdruck des begleitenden pathologischen Prozesses".

II.

1. Beim Zustandekommen einer Chorea handelt es sich für viele Autoren zweifellos um eine Infektion, welche Erreger aber dafür verantwortlich gemacht werden müssen und in welcher Weise eine Infektion bedingt wird, ist noch nicht bekannt. Nach *Bendix* werden wahrscheinlich von einem noch unbekannten, nicht spezifischen Erreger Toxine gebildet, die eine besondere Affinität zum Zentralnervensystem auszeichnet.

Es werden gewisse Hirnsysteme dadurch geschädigt. Diese Schädigung jedoch geht nach Ausscheidung der Giftstoffe wieder zurück. *Weintraud* nimmt an, daß es sich primär um eine Infektion handelt, die keinerlei oder nur ganz geringe Symptome macht, die aber den Körper gegen die auftretenden Bakterien und ihre Produkte überempfindlich macht. Es tritt also eine Umstimmung des Organismus mit verändertem Verhalten desselben ein. So werden nach *Weintraud* besonders die serösen Häute wie Pericard und Pleura in ihrer natürlichen Widerstandskraft gegen einwirkende Gifte bedeutend herabgesetzt. Er nimmt an, daß es sich um eine anaphylaktische Reaktion des Körpers handelt. *Klinge* hat versucht, diese Anaphylaxie experimentell hervorzurufen. Die dabei aufgetretenen Gewebsveränderungen wurden von *Aschoff* als nicht mit Aschoffschen Knötchen identisch angesehen.

Durch die Arbeiten Klinges ist heute in der Chorea-minor-Frage ein weiterer Schritt zur Klärung der Ätiopathogenese getan. Die Stellungnahme zu einem filtrierbaren Virus als erregendes Moment hat sich durch die Versuche Klinges dahin gewandelt, daß eine Umstimmung im Organismus Boden einer rheumatischen Infektion sein kann. Das Gewebe wird im Zustand der Allergie so widerstandslos gegen jegliche Einflüsse seitens der Erreger, daß keinerlei Spezifität derselben nötig ist, um rheumatische Veränderungen an Nervensystem, Herz und Gelenken zu setzen und somit die Rogersche Symptomentrias Polythritis-Endocarditis-Chorea hervorzurufen.

Die Annahme, daß es sich bei der Chorea minor um eine allergische Reaktion handelt, wird noch durch das Zellbild bestätigt, welches anfangs eine Neutrophilie, später eine Lymphozytose mit ausgeprägter Eosinophilie und Monocytose zeigt. Dies ist das Bild, womit die Allergie in ihrem Endstadium gekennzeichnet ist. Diese Verschiebung im Blutbild wurde schon als eine dem Gelenkrheumatismus eigene beschrieben. *Krönig* zieht aus diesen dem Gelenkrheuma wie der Chorea eigenen Faktoren den Schluß, daß es sich bei beiden Krankheitsbildern um eine gemeinsame Ätiologie handeln müsse. *Hässler* und *Möller* lehnen die Auffassung einer anaphylaktischen Reaktion beim Auftreten rheumatischer Veränderungen ab, da ihre Beobachtung über Peptonempfindlichkeit (1 : 10 und 1 : 100) bei zwei Kindern negativ war, während ein Kind bei 1 : 10 nur schwach positive Reaktion zeigte. Auch andere Autoren nehmen gegen die Annahme einer allergischen Erkrankung Stellung, indem sie sagen, daß der allergische Prozeß nur die Reaktion des Organismus auf das Eindringen der Infektion wiedergäbe.

Daß *Krönig* die Verwandtschaft von Chorea und rheumatischer Erkrankung bejaht, geschieht auf Grund von 43 Beobachtungen, wobei 21 im Anschluß an einen Gelenkrheumatismus auftraten. Das rheumatische Virus ist, so sagt Krönig, mit dem Choreavirus identisch, was durch die Intensität, mit der sie das Nervensystem befällt, bewiesen wird. Seiner Meinung nach spricht erstens die Häufigkeit beider Erkrankungen in den Frühjahrsmonaten, worauf auch *Thaxen—Nils* hinweist, und zweitens ihre Rezidive und die Wechselbeziehung beider für seine Annahme. Weitere Beziehungen sieht Krönig in jenen pathologischen Veränderungen am Rachenring, die beiden gemeinsam sind, und vor allem die Aschoffschen

Knötchen, die nur bei Chorea minor und dem infektiösen Rheumatismus vorkommen. Die Chorea ist hiernach eine Krankheit rein infektiöser Natur. Auch *Mikulowski* nimmt an, daß die Grundlage des Veitstanzes eine rheumatische sei, was durch die Infektiosität in Fällen von familiärer Chorea möglicherweise bestätigt wird.

Sämtliche 43 Fälle *Krönigs* zeigten Atrophie respektive Wulstung und Rötung der Schleimhaut. Der chronische Rachenkatarrh wurde durch Lakunen und Pfröpfchen in den Tonsillen vervollständigt. Ganz ähnliche Rachenaffektionen kommen bekanntlich bei Rheuma vor. *Hässler* und *Möller* geben an, daß 57% aller rheumatisch erkrankten Kinder pathologische Tonsillenveränderungen aufwiesen.

Nach den neuesten Arbeiten *Krönigs* aus dem Jahre 1936 kommt eine Infektion derart zustande, daß das Virus durch die verletzten Schleimhäute besonders durch die oberen Luftwege in den Organismus eindringt. Der Körper wird wiederholt mit Keimen überschwemmt, die in ihrer Wirkung aber nur unterschwellig sind. So ist es zu erklären, daß keine akute Sepsis auftritt, da der Körper in eine Art Immunitätszustand gerät, der von *Morgenroth* als „Depressionsimmunität" bezeichnet wird. In diesem Status kommt es in eine : Abdrängung in die Organe :, was sich in den latenten Herden in Mandeln, Drüsen und Herz nachweisen läßt, deren Veränderungen als für eine rheumatische Infektion charakteristisch angesehen werden. Durch die Abdrängung in die Organe kommt es in denselben zur Toxin- und Antitoxinbildung. Sind diese beiden Faktoren gleich groß, so kann man von einer „stummen" Infektion sprechen, ist der Körper dagegen durch irgendeine Störung wie etwa nach einer Grippe oder Angina in seinem Gleichgewichtszustand gestört, so kann eine dauernde Streuung vom Ort der ersten Infektion die Folge sein, wodurch der Körper in einen hypergischen und allergischen Zustand versetzt wird. Da die dem Organismus nötigen Antitoxine fehlen, können die gebildeten Toxine auf dem Lymphweg oder über die Blutliquorschranke in das Zentralnervensystem gelangen und so das Bild einer Chorea auslösen.

Leschke dagegen betont, daß die durch die lokale Infektion erzeugten Rheumatiden der Gelenke und des Herzens vom spezifischen Rheumatismus abgegrenzt werden müßten.

Daß die Endocarditis als Folge eines rheumatischen Gelenkrheumatismus auftritt, wird von keinem Forscher mehr bestritten. Warum in einem Fall eine Endocarditis auftritt, im anderen nur das perivasculäre Gewebe vom Virus befallen wird, versucht *Rosenow* dadurch zu erklären, daß er eine Affinität der Erreger zu bestimmten Organen annimmt. *Leichtentritt* und *Rietschel* lehnen diese Auffassung ab und nehmen „besondere individuelle bzw. organ-spezifisch-allergische Verhältnisse an".

Die Zusammenhänge zwischen Rheuma und Chorea werden auf Grund klinischer Erfahrungen von den meisten Autoren anerkannt. Daß zwischen Chorea und Rheumatismus pathogenetisch eine Zusammengehörigkeit besteht, dafür spricht nach *Lenz* das Vorhandensein von Aschoffschen Knötchen bei beiden Erkrankungen. Auch die von *Ayala* und *Altschul* gefundenen rheumatischen Granulome bei Chorea minor werden als Argumente herangezogen. Das Wesen der rheumatischen

Knötchen erklärt *Lenz* damit, daß es bei verschiedenen Infektionskrankheiten zu Reaktionen kommt, die als histiozytäre Gewebswucherungen eben als Knötchen zutagetreten. Wichtig wäre nun die Entscheidung der Frage, ob es sich bei den gefundenen Gewebsschädigungen im Zentralnervensystem um eine Veränderung handelt, oder aber durch Toxine irgendwelcher Bakterien, die sonst Schädigungen in anderen Organen hervorzurufen pflegen.

Lenz sieht in der Chorea eine Organlokalisation des rheumatischen Virus. Das Fehlen rheumatischer Granulome in Hirnbefunden spricht nicht gegen die Theorie, sondern nur dafür, daß die gliösen Elemente des Zentralnervensystems anders geartet sind als die an Herz- und Skelettmuskulatur.

In gleichem Maße wie bakteriologische Befunde bei der Chorea so große Mannigfaltigkeit zeigen, trifft diese Tatsache für das Krankheitsbild des Rheumatismus zu, da sowohl Streptokokken wie Staphylo- und Diplokokken bei allen Untersuchungen zu finden waren. Es ist also nach *Krönig* wahrscheinlich, daß es kein spezifisches Choreavirus gibt, wohingegen das Rheumavirus über maximale choreagene Wirkung verfügt.

Inwieweit genannte Erreger im Experiment Rheumatismus resp. eine Chorea hervorrufen können, bleibt noch die Frage.

Wollenberg spricht von der Chorea minor als einer metarheumatischen Erkrankung, da die beobachteten Erreger im Experiment nur Gelenkschwellungen, jedoch keine Chorea hervorzurufen vermochten. *Rosenow* äußert sich nun dahin, daß es zum Ausbruch eines Gelenkrheumatismus zweier gleichwertiger Momente bedarf: erstens des Mikroorganismus und zweitens des Makroorganismus, der durch konstitutionelle oder erworbene Eigenschaften zur Erkrankung prädisponiert ist.

Ob die Chorea als eine direkte Folge von endocarditischen Embolien oder Kapillarthrombosen anzusehen ist, kann nicht mit Bestimmtheit gesagt werden.

Krankengeschichten aus der Literatur zeigen in sehr vielen Choreaminor-Fällen neben rheumatischen Leiden Herzbeschwerden. *H. Wallace* fand unter seinen Choreakranken 41,5% mit Mitralinsuffizienz und 45,6% mit rheumatischen Beschwerden in der Anamnese.

In der Leipziger Klinik wurden in den Jahren 1923 bis 1930 256 Kinder an akutem Gelenkrheumatismus, Chorea minor und Endocarditis behandelt. Davon waren 110 Fälle mit Polyarthritis rheumatica, 81 mit Chorea minor und 65 mit Endocarditis, wovon bei 37 Kindern Rheuma oder Chorea in der Anamnese zu finden waren. Ebenso konnten *Taxen—Nils* in 60% der Veitstanzfälle eine rheumatische Erkrankung anamnestisch feststellen.

Die Frage, warum in der Literatur Choreafälle, die mit Rheumatismus vergesellschaftet waren, zahlenmäßig so verschieden angegeben wurden, erklärt Krönig damit, daß über den Begriff des Gelenkrheumatismus bisher noch zu wenig Klarheit bestand. *Weintraud* definiert die rheumatische Infektion so, daß er in ihr einen rein lokalen Infekt sieht, während Temperaturanstieg und Gelenkschmerz nur Begleiterscheinungen eines durch die Infektion sensibilisierten Körpers darstellen. Bei diesem Infekt wird vorwiegend das Bindegewebe befallen, was in Veränderungen des

Herzens und der Gelenke zum Ausdruck kommt. Aschoffsche Knötchen, die in Choreafällen gefunden werden könnten, ohne daß klinisch irgendwelche rheumatischen Symptome zu verzeichnen gewesen wären, lassen den Schluß einer Identität von Rheuma- und Choreavirus zu.

Die Senkungsreaktion scheint eine wichtige Rolle bei den Fällen mit rheumatisch-infektiösem Anteil zu haben. Während bei frischem Gelenkrheumatismus die Senkungsreaktion regelmäßig enorm beschleunigt und bei Chorea ganz normal oder wenig erhöht ist, wurde beobachtet, daß bei einem plötzlichen Hochschnellen der Reaktion im Verlauf einer Chorea stets eine akute Aktivierung des rheumatischen Prozesses mit dem Bilde einer Endocarditis vorliegt. Etwa 20% aller rheumaerkrankter Kinder (1923—1930) der Leipziger Kinderklinik starben. Es ist auffallend, daß eine Herzerkrankung bei den Kindern, die keinerlei Gelenksymptome gezeigt hatten, besonders rasch tödlich verlief.

Die 24 Sektionen zeigten alle eine Erkrankung der Mitralis. 14 Fälle wiesen Veränderungen der Herzklappen und teilweise auch des Pericards auf, während Mitralstenosen in 7 Fällen und Aortenerkrankungen 14mal nachgewiesen werden konnten. Außerdem fanden sich 17 anatomische Pericarditien. 7 Kinder zeigten ausgesprochene Knotenbildung, wodurch die ernste Prognose des Rheumatismus, worauf besonders Leichtentritt hingewiesen hat, bestätigt wird.

Aus der nachfolgenden Statistik geht die größere Häufigkeit der Herzerkrankung nach vorher aufgetretenem Gelenkrheumatismus hervor.

(Aus einer Arbeit von Hässler—Möller.)

Die 81 Erkrankungsfälle an Chorea minor ergaben bei der Nachuntersuchung folgende Verteilung:

	Ersterkrankungen		Rezidive
Gruppe 1 = Heilung	*		
a) Ohne Herzerkrankung, kein Rezidiv . .	19 (4)		7 (2)
b) Mit Herzerkrankung, kein Rezidiv . . . kein Vitium bei Nachuntersuchung	2 (1)		1
c) Ohne Herzerkrankung, später Rezidiv .	10 (1)		3 (1)
d) Mit Herzerkrankung, später Rezidiv . . kein Vitium bei Nachuntersuchung	3 (1)		—
	34 (7)	= 56%	11 (3)
Gruppe 2 = Bleibendes Vitium			
a) Bleibendes Vitium, kein Rezidiv . . .	13 (5)		2 (1)
b) Bleibendes Vitium, später Rezidiv . .	10 (8)		2 (1)
c) Erste Aufnahme ohne Nachuntersuchung, Rheuma, später Rezidiv mit bleibendem Vitium	2 (2)		—
	25 (15)	= 41%	4 (2)
Gruppe 3 = Exitus	2 (1)		4 (2)

* Die eingeklammerten Zahlen sind Erkrankungsfälle, bei denen Gelenkrheumatismus vorausgegangen ist.

Bei den Fällen der Gruppe 1, d. h. denjenigen, die ohne Herzklappenfehler geblieben sind, waren nur 22% vorher von Polyarthritis befallen worden. Während Gruppe 2 und 3 d. s. die Fälle mit Herzerkrankung, in 57% vorher vom Rheumatismus befallen worden waren. Diese Zahl bringt deutlich die Verschlechterung der Prognose beim Zusammentreffen von Chorea und Herzerkrankung zum Ausdruck. Nur bei 17 Kindern mit Chorea waren die Herztöne rein.

V. Santha beschreibt einen Chorea-minor-Fall, der durch eine Endocarditis kompliziert war.

Der Hirnbefund, der Thrombosen, Obliteration und Rekanalisation der kleinen pialen Gefäße zeigte, sowie die schwere Endarteritis der Kapillaren und Präkapillaren, der Meningen und des Parenchyms faßt Santha als eine Erscheinungsform der rheumatischen Gehirnschädigung auf. Die Schädigung des Nervengewebes wird von ihm als primäre rheumatische Erkrankung der Gehirngefäße bedingt angesehen.

2. Nach den Ausführungen über die Zusammenhänge von Chorea, Gelenkrheumatismus und Herzaffektionen, die ein rheumatisches Virus als Erreger vermuten lassen, darf nicht vergessen werden, daß der Veitstanz auch oft, wie schon oben ausgeführt, ohne jede rheumatische Komponente in der Anamnese auftritt. Meistens ist dann der Chorea eine Infektionskrankheit, wie Masern, Scharlach, Diphtherie oder Typhus, vorausgegangen. Was den Tuberkelbazillus als Erreger des Gelenkrheumatismus und der Chorea minor betrifft, so wird diese tuberkulöse Ursache als auslösendes Moment für die Chorea abgelehnt. Nach *Möller* und *Hässler* reagierten 40% der Kinder bei intrakutaner Alttuberkulinimpfung völlig negativ, wodurch für beide Verfasser die pathogenetische Bedeutung des Tuberkelbazillus für die Erkrankung der Chorea hinfällig wird.

3. Wieweit man den Staphylo- oder Streptokokkus für das Krankheitsgeschehen der Chorea verantwortlich machen kann, harrt noch der Entscheidung. Die bakteriologische Untersuchungsmethode hat im Blut sowohl Strepto- wie Diplo- und Staphylokokken gefunden und diese als verantwortliche Erreger angenommen. Andere Blutkulturen dagegen haben, wie *Möller* und *Hässler* berichten, trotz 60 technisch verschiedener Aussaaten keine Erreger züchten können. Nur ein einziges Mal sind schwach hämolytische Streptokokken gewachsen. *Krönig* untersuchte Rachenabstriche und fand darin Streptokokken 14 mal, davon 3mal hämolytische, Staphylokokken 7mal, Kokken 10mal, Diplokokken 12mal und Stäbchen 2mal.

In zwei Versuchen, die *Leichtentritt* angestellt hat, ist es ihm gelungen, beim Rheumatismus nodosus, den er an der Breslauer Klinik in 16 Fällen beobachtete, aus den exzidierten Knötchen in Streptococcus viridans zu züchten. In einem dritten Fall fand er einen Diplokokkus.

Rietschel schließt sich der Meinung Leichtentritts an, indem er den Streptococcus viridans nicht als den alleinigen, jedoch häufigstens zu Rheumatismus führenden Erreger ansieht. Es gibt aber auch Autoren, wie *Jochmann* und *Fraenkel*, die, durch negative Blut- und Liquorbefunde bestärkt, die Streptokokkenätiologie des Rheumatismus und Veitstanzes

ablehnen. *Leschke* führt schließlich als Argument gegen die Streptokokkenätiologie der rheumatischen Erkrankungen die Ansprechbarkeit der Polyarthritis rheumatica auf Salcylpräparate an.

4. Durch die Häufigkeit der Choreafälle im Frühjahr wie auch durch psychische Traumen, die als auslösendes Moment des Veitstanzes in Frage kommen, wird *Krönig* in seiner Annahme, daß hormonale Einflüsse auf die Pathogenese der Chorea minor von großer Wichtigkeit sind, bestärkt. Er sagt, daß es wohl gut denkbar ist, daß während des Traumas eine „Dyendokrinie" entstehe, wodurch eine Durchlässigkeitserhöhung der Zellwände dem Virus gegenüber entstehen könnte.

a) *Kundratitz* weist darauf hin, daß das Krankheitsbild der Chorea minor im Anfangsstadium gewisse Beziehungen zwischen Hyperthyreose und Chorea vermuten läßt. Denn auch im Fall von Basedow treten motorische Störungen auf, die, wie gesagt, den Anfangsbildern einer Chorea ähnlich sind. Auch an anderen Stellen der Literatur wurde auf einen möglichen Zusammenhang beider Krankheiten hingewiesen. So beschreibt *Lewi* choreiforme motorische Unruhe bei Basedow. Im selben Sinn berichtet *Oppenheim* weiter, daß beide Krankheiten nebeneinander bestehen können. Besondere Arbeiten über Basedow berichten über die Beziehungen beider Affektionen. *F. Steiner* schreibt über basedowkranke Kinder, daß sie öfter neben choreatischen Zuckungen das Bild einer echten Chorea minor zeigten. Von 31 Basedowfällen konnten 6 mit choreatischen Erscheinungen beobachtet werden.

Was *Kundratitz* besonders zu der Meinung innerer Beziehungen beider Krankheiten bringt, sind vor allem die weit geöffneten Augen mit ihrem charakteristischen Glanz, der sehr verlangsamte Lidschlag, der sehr schnelle Stimmungswechsel, die dauernde psychische Unruhe und schließlich die erhöhte Labilität der Vasomotoren. Dies sind nach Meinung des Autors alles Symptome, die sowohl dem Krankheitsbild des Basedow wie dem der Chorea minor eigen sind. Wie bei der Thyreotoxikose die Überfunktion der Schilddrüse in der Pathogenese die Hauptrolle spielt, so scheint sie in der Symptomatologie der Chorea nicht bedeutungslos zu sein. Diesen Schluß zieht *Kundratitz* aus 54 von ihm beobachteten Fällen.

Neben den schon oben erwähnten Symptomen, die für Veitstanz wie für Basedow bestehen, hebt Verfasser den von *Czerny* beobachteten als „paradoxe Atmung" beschriebenen Zwerchfellhochstand hervor. Die bei Basedow vorkommenden Atmungsstörungen mit gering entwickelter Bauchatmung könnten in einem nicht geringen Maße mit dem Czernyphänomen identisch sein, und somit könnte bei beiden Abweichungen von der Normalatmung die gleiche Störung vorliegen.

Auch Herzveränderungen bei Chorea-minor-Patienten, deren Anamnese keinerlei rheumatische Erkrankung aufweist, könnten auf die Weise geklärt werden, daß man annimmt, die Herzveränderungen seien auf thyreotoxischer Grundlage wie bei Basedow entstanden. Es können hierbei „cardiovaskuläre Symptome" als Geräusche und verbreiterte Herzdämpfung beobachtet werden. *J. Zappert* konnte von 18 Fällen 4 ohne rheumatischen Befund und mit auskultatorischen Herzbefunden be-

schreiben. Die gefundenen anatomischen Veränderungen könnten möglicherweise auf eine durch Hyperthyreose entstandene Schädigung zurückzuführen sein.

Was die Blutbefunde zum Vergleich beider Krankheiten betrifft, so wurde gefunden, daß die Lymphozytenvermehrung als ein bei Basedow charakteristischer Befund anzusehen ist. Die Eosinophilie tritt nur in seltenen Fällen auf. An Hand eines kleinen Materials stellt *L. Schaps* in 36% der Choreafälle eine Lymphozytenvermehrung mit gleichzeitiger Eosinophilie fest. *H. Berger* führt die häufig von ihm beobachteten Eosinophilie auf die Einwirkung irgendeines Toxins oder innersekretorischen Produktes zurück.

Ob wie bei Basedow ein gesteigerter Grundumsatz besteht, konnte *Kundratitz* wegen der Unruhe seiner Patienten nicht feststellen. Eine Möglichkeit dafür könnte aber in der Abmagerung, die trotz genügender Nahrungszufuhr bei Chorea beobachtet wird, bestehen.

Das auffallende Längenwachstum von Kindern während der Veitstanzerkrankung läßt nach *Kundratitz* auch einen Schluß auf die inneren Beziehungen beider Krankheiten ziehen, da auch bei Basedow eine Wachstumstendenz vorliegt.

Eine Bestätigung für einen thyreotoxischen Faktor bei Chorea sieht Verfasser in der Abderhalden-Thyroidea-Serumprüfung. Diese zeigt bei positivem Ausfall stets eine Funktionsanomalie innersekretorischer Organe an. In 17 von 21 Fällen war die Reaktion stets positiv. Bei Nachuntersuchung ehemals an Veitstanz erkrankter Kinder, bei denen keinerlei Symptome für ein Rezidiv sprachen, blieb die Serumuntersuchung auf Thyreoideafunktion negativ.

Argumente, die gegen die Annahme sprechen könnten, wie Fehlen des Exophthalmus, der Struma und anderer Augensymptome läßt Kundratitz nicht gelten, da der kindliche Basedow nicht so symptomreich wie der des Erwachsenen ist, wie auch bei leichten Hyperthyreoidismus ein Exophthalmus wie auch die Struma fehlen können.

Das auffallende Moment, daß die Chorea besonders das Präpubertäts- und Pubertätsalter und besonders Mädchen betrifft, läßt auf innersekretorische Einflüsse schließen. Auch *J. Wiesel* deutet alle in der Pubertätszeit auffallenden psychischen und nervösen Veränderungen wie Tachykardie, vasomotorische Störungen und Diarrhöen als Ausdruck einer Dysfunktion der Schilddrüse.

Zum Schluß legt *Kundratitz* Wert auf die Feststellung, daß er die Chorea wohl als selbständige Krankheit ansieht und es sich also nicht um eine reine Hyperthyreose handelt. Er betont aber nochmals, daß die thyreotoxische Komponente im größten Teil aller Fälle vorhanden war, was den Einfluß derselben im Krankheitsbild des Veitstanzes nicht abstreiten läßt.

b) Nach *Lennart* und *Lederer* ist das paradoxe Verhalten der Parathormon-Eosinophilie für die Chorea ätiologisch von Wichtigkeit und kommt daher als Ursache des Krankheitsbildes in Frage. Die Parathormon-Eosinophilie ist eine Folge des Herabsinkens des Blutparathormonspiegels. Ob es sich um eine Hypofunktion der Nebenschilddrüse

oder um eine Verschiebung des hormonalen Gleichgewichtes handelt, bedarf noch weiterer Forschung. Auf Grund dieser Blutspiegelbeobachtung nimmt *Lennart* enge Beziehungen zwischen Tetanie und Chorea an. In vielen klinischen Symptomen, wie erstens erhöhter Guanidingehalt des Urins, zweitens Guanidintoxikosen, die, künstlich bei Tieren hervorgebracht, zu choreiformen Bewegungen führt, drittens wie das Auftreten beider Krankheiten, kommt die „hormonale Krise" zum Ausdruck. Auch das Befallenwerden der einzelnen Altersstufen läßt Lennart den Schluß ziehen, daß beide Krankheiten als Ausdruck einer Hypofunktion der Schilddrüse aufzufassen sind. Nur tritt diese Unterfunktion vor dem dritten Lebensjahr als Tetanie und später als Chorea zutage. Ebenfalls für eine hormonale Beeinflussung spricht das häufigere Befallensein der Mädchen.

5. An Hand eines Choreafalles bei einem 7jährigen Knaben legt *Wiedenbauer* die nach seiner Erfahrung sehr große Wahrscheinlichkeit von Zusammenhängen zwischen Chorea minor und Avitaminosen klar. Aus der Anamnese dieses beschriebenen Falles geht hervor, daß vorher kein Gelenkrheumatismus bestanden habe. Der Knabe war stets gesund. Wichtig schien dem Autor der Harnbefund (Urobilin, Urobilinogen und Indikan waren vermehrt), die er beide in Beziehung zueinander bringen will und die ihn an die funikuläre Spinalerkrankung der Erwachsenen denken ließen. Da die funikuläre Spinalerkrankung schon als Mangelkrankheit beschrieben wurde (Deficiency-Theorie), stellt der Autor die Frage, ob durch die obigen Zusammenhänge zwischen Chorea minor und funikulärer Spinalerkrankung die Annahme gerechtfertigt sei, den Veitstanz den Mangelkrankheiten zuzurechnen.

Vergleicht man die Kurven der Chorea minor und der Keratomalazie in bezug auf die jahreszeitliche Verteilung, so gleichen sie sich beide insofern, als sie ihr Maximum etwa im Frühjahr haben. Daß der Vitaminbedarf in dieser Jahreszeit besonders groß ist und uns in den Frühjahrsmonaten verhältnismäßig wenig Vitamine zur Verfügung stehen, ist bekannt.

Als in Betracht kommendes fehlendes Vitamin sieht Wiedenbauer das Vitamin B an, da es besondere Bedeutung für Nervensystem und Muskulatur hat.

Die Tatsache, daß z. B. eine Mangelkrankheit wie Beriberi und Sydenham'sche Chorea ganz verschiedene Bilder zeigen, darf nicht allein gegen Chorea als Avitaminose sprechen, da ja schon selbst die Beriberi als Säuglings- und Kindererkrankung hier mit menigealen Reizerscheinungen, dort mit polyneuritischen Symptomen und Lähmungen wesentliche Verschiedenheiten aufweist. Die Säuglings-Beriberi ähnelt in vielem der Chorea minor. Man denke an die schwache Muskulatur und die Allgemeinschwäche der Extremitäten. Es ist wohl möglich, daß es sich um Übergänge zwischen Beriberi, Spasmophilie und Chorea handeln kann. Denn auch die Spasmophilie wird als Mangelkrankheit aufgefaßt. Bei beiden liegt scheinbar eine Störung des Phosphat-Kalziumspiegels vor. *Ramacci* fand das Kalziumretentionsvermögen herabgesetzt und den Phosphorsäuregehalt des Serums erhöht, den Schwankungen der Hyper-

kinese entsprechend. Auch andere Forscher fanden sowohl bei Beriberi als auch bei Tetanie den Serumkalkgehalt erniedrigt. Hierin sieht *Wiedenbauer* möglicherweise enge Beziehungen zwischen den drei genannten Krankheiten.

Auch die bei Vitamin-B-Mangel auftretenden Knochenveränderungen konnte der Verfasser an Hand von Röntgenaufnahmen beobachten. Noch ein anderes Symptom der Beriberi fand Wiedenbauer in Übereinstimmung mit der Chorea, nämlich die Achylie, die bei dem beschriebenen Fall in ausgesprochener Weise vorhanden war. Ob es sich jedoch vielleicht nur um einen Zufall gehandelt hat, diese Frage müßten erst weitere Untersuchungen entscheiden.

Als Abschluß versucht Verfasser durch Vergleichung und Gegenüberstellung der Chorea als Mangelkrankheit und als Folgezustand des akuten Gelenkrheumatismus die Folgerichtigkeit seiner Theorie zu betonen.

Wenn auch bei etwa 33% der durch Chorea Erkrankten ein Gelenkrheumatismus in Beziehung gebracht werden kann, so bleiben doch noch 67%, die aus ungeklärten Ursachen zur Chorea geführt haben. Diese Fälle werden dann in die Rubrik der Infektionskrankheiten wie Masern, Scharlach, Keuchhusten gebracht oder auf konstitutionelle Disposition und psychische Traumen bezogen. Hiermit ließe sich die Theorie der Mangelkrankheit gut in Einklang bringen, denn alle Infektionskrankheiten beanspruchen den Körper stark und brauchen dessen Kräfte auf. Hierdurch können leicht Avitaminosen und somit Chorea entstehen.

Der avitaminotische Körper hat gegen Infektion stark verringerte Abwehrkräfte, wie durch Tierversuche nachgewiesen wurde, und so können Gelenkrheumatismus und andere Infektionskrankheiten sich leichter festsetzen. Latente Avitaminosen können durch infektiöse Erreger im Bild der Chorea zutage treten. Die Frage, warum besonders neuropathische Kinder befallen werden, beantwortet *Wiedenbauer* damit, daß solche Kinder meistens vitaminreiche Kost wie Gemüse und Obst verweigern und lieber Süßigkeiten zu sich nehmen. Zur Auslösung des Krankheitsbildes der Sydenham'schen Chorea ist nach Wiedenbauer in jedem Fall ein avitaminotischer Körper Voraussetzung, während toxische und infektiöse Schäden nur von sekundärer Bedeutung sein können.

III.

1. Über die Art des Mechanismus, d. h. der Pathophysiologie der choreatischen Bewegungen, bestehen zwei Ansichten. Ein Teil der Autoren zieht das kortiko-spinale pyramidale System heran, während andere das extrakortikale System, im besonderen das Pallidum verantwortlich machen. Vor allem ist *Wilson* als Verfechter der ersten Theorie bekannt, zu deren Beweis er folgende Tatsachen anführt: Es ist auffällig, daß die choreatischen Bewegungen größte Ähnlichkeit mit willkürlichen Bewegungen erkennen lassen. Aus dieser Tatsache schließt *Wilson,* daß die choreatische Störung im kortiko-spinalen System manifestiert sei. Es muß relativ unbeschädigt sein, so betont Wilson, da es eine hyperkine-

tische Bewegung zutage treten läßt. Daß dieses System trotzdem nicht vollends intakt ist, lassen die willkürlichen Bewegungen, die in ihrer abrupten expulsiven Art sehr den choreatischen Bewegungen gleichen, erkennen. Die Gleichheit der klinischen Zeichen in bezug auf unwillkürliche wie willkürliche Bewegung lassen Wilson bedeutende Schlüsse auf die Lokalisation des Prozesses ziehen. Aus selbst beobachteten Fällen kommt er dazu, anzunehmen, daß die striäre Theorie allein den Ursprung der Chorea nicht genügend klärt, zumal es sich bei den choreatischen Bewegungsstörungen nicht um Läsion eines einzelnen anatomisch umschriebenen Bezirks handelt, sondern diese als Folge einer Systemerkrankung anzusehen sind. Nach *Wilson* ist für die Entstehung einer Chorea ein Defekt der afferenten cerebro-cerebellaren Regulation verantwortlich zu machen. Die Tatsache, daß es dem Autor nicht möglich war, jemals einen Choreafall bei vollständiger Lähmung der cortiko-spinalen Bahn zu beobachten, führt er als weiteren Beweis an. Durch *Colb* wird diese Theorie gestützt, dadurch, daß er für willkürliche wie für choreatische Bewegungen gleiche Aktionsströme fand. Auch sind in der Literatur Choreafälle bekannt, die durch Rindenexstirpation geheilt wurden. Schließlich führt *Nissl v. Mayendorf* einige für kortiko-spinale Theorie sprechende Argumente an, wie z. B., daß die choreatischen Bewegungsstörungen im Schlaf geringer werden oder gar verschwinden; ferner, daß durch heftige Gemütsbewegungen eine wesentliche Verstärkung derselben eintritt und schließlich das mit Chorea verbundene Auftreten von Psychosen.

Die *Bonnhöfer*'sche Theorie kommt der Wilson'schen sehr nahe, da sie annimmt, daß es sich beim Krankheitsbild der Chorea um eine Reizüberleitungsstörung handelt, wodurch die von Kleinhirn zum Großhirn geschickten Reize auf efferente Bahnen übergeleitet werden müssen. *Minkowski* führt diese Theorie noch weiter aus, indem er nicht die Krankheitsursache auf einen bestimmten Hirnbezirk lokalisiert.

Auch *Omorokow* legt den motorischen Rindenfeldern wesentliche Bedeutung bei. Er betont, daß es gelungen sei, nach Exstirpation zugehöriger motorischer Rindenteile bei Chorea einen Fortfall der Hyperkinesen zu erzielen. Aus diesen Beobachtungen zieht Omoroko den Schluß, daß es sich bei der Chorea um eine Reizung der zentripetalen, in der Rinde endenden Bahnen handelt.

2. Den Autoren, die die Rinde als das verantwortliche Organ choreatischer Bewegungsanomalien ansehen, stehen die Verfasser gegenüber, die, wie *Meyjes* es nennt, die „subtriäre Grisea", besonders das Pallidum, heranziehen. Vor allem ist es *Vogt,* der in den hyperkinetischen Bewegungen eine Enthemmung des Pallidums sieht. Das Striatum übernimmt die Funktion des übergeordneten Zentrums und wirkt entweder hemmend oder enthemmend auf das Pallidum. Durch Ausfall dieser beiden für die Motorik wichtigen Zentren tritt also ein ungehemmter Mechanismus zutage.

Kleist äußert sich in ganz ähnlicher Weise, während *Jakob* eine Degeneration der Striatumzellen annimmt, wodurch das Striatum die vom Thalamus kommenden Reize nur abgeschwächt erhält. Förster sieht in

der Chorea eine Erscheinung, die durch Erkrankung des Neopallidums bedingt ist, wodurch eine Steuerung auf das Pallidum ausfällt.

Bei den wenigen zur Sektion kommenden Chorea-minor-Fällen lassen sich, wie *Lennart* und *v. Lederer* betonen, die Befunde nicht eindeutig als Veränderungen durch die Chorea hervorgerufen deuten. Was die Sektionsbefunde jedoch stets zeigen, sind Veränderungen der grauen Kerne im Klein-, Mittel-, Zwischen- und Vorderhirn (Nuclus ruber, caudatus, Corpus striatum, lenticularis, dentatus, Thalamus) und die sie untereinander verbindenden Fasersysteme. Diese genannten Hirnpartien hat *Spatz* als „extrapyramidales motorisches System" bezeichnet. Mit den oben erwähnten Entdeckungen ist für die Kenntnis des pathologisch-anatomischen Geschehens, also der Pathogenese der Chorea minor, vieles gewonnen. Ob das sogenannte striäre System wirklich ein extrapyramidales ist, bleibt noch zu klären. Auch sind Meinungen darüber laut geworden, daß genanntes System auch Reize über die Pyramidenbahn bekommt. Im selben Sinn spricht *Meyjes,* der auch die Frage offen läßt, ob die choreatische Bewegung über die Pyramidenbahn geleitet wird. Wäre dies der Fall, so müßte eine Läsion derselben unterhalb der Verbindung von Cortex und Thalamus (also im Mittelhirn, Pons oder Rückenmark) eine Chorea beseitigen können.

Ob die Bewegungsstörungen als solche überhaupt als das eigentliche Hauptsymptom der Chorea zu bezeichnen ist, oder nur als Begleiterscheinung zutage tritt, ist gleichfalls eine Frage, die noch der Beantwortung harrt.

Was die anatomischen Veränderungen betrifft, so ist stets das Striatum miterkrankt. Daneben aber finden sich weitgehend Veränderungen im Pallidum und in anderen Zentren selbst in Krankheitsfällen, die klinisch keinerlei Anhaltspunkte dafür gegeben haben. Die Beziehungen zwischen Thalamus und dem stiären System sind auch noch nicht völlig geklärt, da nicht der Thalamus allein, sondern auch das Tuber cinereum Reize aussenden.

H. F. Lewy führt das Vorhandensein von Funktionsstörungen des vegetativen Nervensystems bei Chorea minor auf eine Hypothalamusstörung zurück. Er nimmt an, daß die vegetativen Kerne des Hypothalamus eine Schädigung erfahren haben. Diese Annahme wird durch anatomische Befunde bewiesen, indem häufig Veränderungen der vegetativen Kerne des Hypothalamus wie Corpus Luysi und der Substantia nigra gefunden werden.

Thalamus und Subthalamus wiesen häufig, wie *Winkelmann* betont, kleine frische Blutungen auf. Auch Duzar glaubt eine Hauptursache der Bewegungsstörungen bei der Chorea in einer funktionellen Veränderung der vegetativen Zentren zu sehen, die ihrerseits durch Veränderung höherer Zentren wie des Striatums hervorgerufen werden.

Auch der Tonus der Muskulatur wird nach *Lewy* vom Striatum dirigiert. Die Tonusverteilung jedoch soll von niederen vegetativen Zentren geregelt werden. Daß den zentral-vegetativen Kernen eine wesentliche Rolle bei der Erhaltung des normalen Muskeltonus zufällt, ist somit gegeben. Wieweit jedoch das periphere vegetative Nervensystem dabei mitwirkt, ist noch ungeklärt. *Riesser* und *Neuschloss* sehen als Ursache

einer Tonusveränderung die colloid-chemische Zustandsänderung des Sarkoplasmas an, während *Lewy* die Funktion der Muskelzellen durch den Sympathicus ablaufen läßt.

Winkelmann fand schwere Degeneration der kleinen Ganglienzellen wie Wucherung der Glia und Ödeme perivasculärer Art besonders im Striatum und Gaudatum. Ebenso beschreibt *Creutzfeldt* die größten Veränderungen im Bereich des Striatums, und hier waren es besonders die kleinen Zellelemente, was wohl auf eine geringe Widerstandsfähigkeit der kleinen nervösen Elemente schließen läßt.

In anatomischen Präparaten Elischers zeigten die Gefäße des Striatums unzählige kleine Körnchen. Ein Querschnitt eines solchen Gefäßes läßt durch die große Anzahl von Körnchen kaum mehr die Gefäßwand erkennen.

Wie *Gordon* und *Norman* berichten, fanden sie bei den hirnpathologischen Untersuchungen einer 20jährigen Patientin subpiale Blutungen, Nervenzelldegeneration und fettige Degeneration der Ganglienzellen besonders im Thalamus und Striatum, weniger im Pallidum. Daß es sich nur um toxische Veränderungen der genannten Hirnpartien handeln kann, begründen Verfasser damit, daß keinerlei Entzündungsherde gefunden wurden.

Obgleich von den meisten Forschern die striäre Theorie verfochten wird, weil in allen anatomischen Befunden die Striatumläsion die am häufigsten wiederkehrende ist, so ist diese Theorie jedoch nicht als absolut anzusehen. Es sind Fälle von Chorea bekannt, die keinerlei Veränderungen des Striatums aufzuweisen haben. Gegen die striäre Genese sprechen nach *Omorokow* die von ihm beobachteten Fälle, bei denen es sich stets um weit über das Zentralnervensystem ausgebreitete Prozesse handelte. Somit kann die Veränderung einer bestimmten Hirnpartie für das Krankheitsgeschehen der Chorea minor nicht verantwortlich gemacht werden. Weiter spricht gegen die striäre Theorie, wie *Omorokow* betont, das Vorkommen von Veitstanzfällen bei völlig unbeschädigtem Striatum, wie im gleichen Sinne eine völlige Läsion des genannten Hirnsystems ohne Choreaerscheinungen dieses bestätigt.

Kihn wendet sich gegen die Theorie der Pallidumenthemmung, die durch Striatumläsion bedingt sein soll, insofern, als diese den Ausfall choreatischer Symptome im Schlafzustand nicht erklären kann. Auch spricht die Gesamtheit aller motorischer Symptome in ihrer Vielseitigkeit dagegen, daß ein so eng umschriebener Hirnbezirk, wie es das Striatum darstellt, für die gesamte Funktionsstörung verantwortlich gemacht werden könnte.

Wie schon oben angeführt, sind neben den Veränderungen des eigentlichen Nervengewebes, die sich besonders in der Degeneration der kleinen Zellelemente ausdrücken, die Veränderungen der Gefäße, die in fast allen befallenen Regionen des Zentralnervensystems das gleiche Bild bieten, von größtem Interesse für die Klärung des Krankheitsgeschehens der Chorea minor.

Winkelmann berichtet über Veränderungen der kleinen Gefäße am ganzen Hirn durch Zellwucherung in die Gefäßwand.

Besonders ist es *v. Santha*, der auf die Wichtigkeit der pathologischen Befunde an den Gefäßen hinweist. Die anatomischen Untersuchungen ergaben makroskopisch allgemeine Blutüberfüllung. Die Rinde wie das Mark zeigten stellenweise kleine grau-rötliche Flecken, die mit bloßem Auge als Erweichungen festzustellen waren. Mikroskopisch fanden sich neben vereinzelten Entzündungen in der Pia und seltenen Lymphozytenanhäufungen in derselben hauptsächlich ausgebreitete Thrombosen der pialen kleinen Schlag- und Blutadern, wobei die Gefäße mit Thrombenbildung lebhaftere Kanalisation aufwiesen. An infiltrativen Elementen wurden vor allem Lymphozyten gefunden, jedoch war ihre Anzahl nicht erheblich. Auffallend war, daß sie stets längs der Kapillaren beobachtet wurden. Das Nervenparenchym wird nach Annahme v. Santhas erst sekundär, also als Folge der durch die Gefäßschädigung bedingten Kreislaufstörung verändert.

Aus den oben angeführten Befunden und Beobachtungen geht hervor, daß die Ursache eines Choreaausbruches nicht auf ein Organ konzentriert werden darf, sondern daß es sich um diffus im Nervensystem verstreute Degenerationsherde handeln kann. *Elischer* betont jedoch, daß es sich bei allen beobachteten Veränderungen sicher um einen auslösenden Faktor handeln muß, der an einigen Stellen mehr, an anderen weniger Wirksamkeit besitzt und so mehr oder minder große Degenerationen zur Folge hat.

Zusammenfassung

Überblickt man die in der Bearbeitung des Themas gemachten Ausführungen, so muß man zugeben, daß keinesfalls ein einziges Moment als ursächlich für das Geschehen einer Chorea minor angesehen werden kann. Aus der großen Zahl der Ansichten, die oft widersprechend über die Pathogenese der Chorea minor bestehen, glaube ich, zwei Theorien herausstellen zu dürfen:

1. die von der Aschoff'schen Schule verfochtene Ansicht, die als pathogenetisch wichtigsten Faktor eine Polyarthritis sui generis annimmt. Diese kann mit Knötchenbildung und Entzündung am Herzen einhergehen und durch Streptokokken bedingt werden. Auf dem Boden einer solchen Infektion kann sich dann nach Aschoff eine Chorea minor ausbreiten.
2. Die Weintraud-Klinge'sche Theorie, die in der Chorea minor eine allergische Erkrankung ohne spezifischen Erreger sieht. In dem durch die allergische Reaktion in seiner Widerstandskraft herabgesetzten Körper kann nun eine rheumatische Infektion auftreten und eine Chorea auslösen, die sich in ihren Symptomen als ein Krankheitsprozeß des Zentralnervensystems äußert. Die Reaktion des Zentralnervensystems ist genau wie bei der Rheumainfektion eine rein allergische, was den Schluß ziehen läßt, daß die Chorea minor eine Infektionskrankheit ist, bei der es keinen spezifischen Erreger gibt, da ja das Rheumavirus mit dem Chorea-minor-Virus verwandt oder gar identisch ist.

Die Begründung für diese Annahme liegt in den Beobachtungen, die gemacht wurden, wie: das häufige Zusammentreffen von Chorea und Rheuma und das wiederholte Auftreten beider Erkrankungen im Frühjahr. Weiter spricht dafür das Befallenwerden einer bestimmten Altersgruppe bei beiden sowie die gleichen Rachen- und Herzaffektionen.

Als prädisponierende Momente für Chorea minor dürften von nicht geringer Bedeutung die hereditäre Belastung und ungünstige Lebensverhältnisse sein. Schließlich dürfen in der Pathogenese des Veitstanzes die hormonalten Faktoren, die in dem Überwiegen der Mädchen und Häufigkeit der Choreafälle im Frühling zum Ausdruck kommen, nicht außer acht gelassen werden.

Die Symptomatologie der Chorea läßt den Schluß zu, daß es sich bei der Erkrankung um einen Prozeß handelt, der sich nicht allein auf einen Hirnbezirk beschränkt. Daß es sich um Läsionen des Striatums und der Kleinhirnbahnen handelt (Bonhöfer, C. O. Vogt), dafür sprechen Koordinationsstörungen, Hypotonie, Hyperkinese und Adiadochokinese. Die Mehrzahl der Autoren betont die Veränderung der kleinen Striatumzellen, wohingegen andere, wie *Alzheimer*, die größere Bedeutung den pathologischen Befunden der weißen Substanz, besonders der Nucleus dentatus, beilegen. Daß es sich bei der infektiösen Chorea um ein Befallensein des gesamten Nervensystems sowohl des zentralen als auch

peripheren handelt, dafür sprechen die Symptome, die auf eine toxische Affektion der Hirnrinde schließen lassen (Sprach-, Schluckbeschwerden), sowie pathologische Reflexe und Sensibilitätsstörungen, deren Lokalisation in der Peripherie gelegen ist.

Im Mechanismus der Chorea spielen zwei Komponenten eine wichtige Rolle: erstens können die Bewegungsstörungen durch Reize vom Kleinhirn und seinen Bahnen ausgehen. Daß diese Reize unter der Kontrolle der Hirnrinde stehen, wird durch den Fortfall von Störungen im Schlaf bestätigt. Als zweiter Faktor wird der Ausfall zentripetaler Erregungen angenommen, was sich im Bilde von Koordinationsstörungen, Adiadochokinese und Hypotonie ausdrückt.

SCHRIFTTUM

Bauer, J.: Wien. Med. Woch. 1929.
Bendix, B.: Medizin und Film 1926/27.
Collis, W. R.: Kongreßzentralbl. f. gesamte innere Medizin 1933.
Creutzfeld, H. G.: Archiv f. Psychiatrie u. Nervenheilkunde 1924.
Duzar, J.: Monatsschrift für Kinderheilkunde 1926.
Elischer, J.: Archiv f. path. Anatomie u. Physiologie 1875.
Eszenyi, M.: Münch. Med. Wochenschrift 1934.
Gordon, R. G.: Jahrbuch für Neurologie 1935.
Guttmann: Zeitschrift für gesamte Neurologie und Psychiatrie 1927.
Hässler, E., u. Möller, G.: Jahrbuch d. Kinderheilkunde 1932.
Jonzalo, J.: Zentralbl. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie 1934.
Kihn, B.: Nervenarzt 6, 1933.
Klinge: Virchows Archiv 1930/31.
Krönig, O.: Jahrbuch der Kinderheilkunde 1933, 1936.
Kundratitz, K.: Zeitschrift für Kinderheilkunde 1927.
Lehoszky—Semmelweiss, K.: Zentralblatt für Gynäkologie 1926.
Lenard: Zentralbl. f. ges. Kinderheilkunde 1932.
— u. *v. Lederer:* Archiv für Kinderheilkunde 1931/32.
Lenz, R.: Wiener Archiv f. innere Medizin 1931.
Leschke: Münch. Med. Woch. 1930.
Löwenstein, E.: Wien. Klin. Woch. 1933.
— Med. Klinik 1934.
Meyjes, P.: Zeitschr. f. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1931.
Mikulowski, V.: Schweiz. Med. Woch. 1934.
Omorokow: Zentralbl. f. ges. Neurol. u. Psych. 1933.
Ossipowa: Zentralbl. f. ges. Neurol. u. Psych. 1930/32.
Rietschel, H.: Medizinische Klinik 1931.
Russkirch u. *Krilov:* Zentralbl. f. ges. Neurol. u. Psych. 1935.
V. Santha, K.: Virchows Archiv 1932.
Slauck: Deutsches Archiv f. klin. Med. 1923.
Schulz, B.: Münch. Zeitschr. f. ges. Neurol. u. Psych. 1928.
Taxen, N.: Zentralbl. f. ges. Neurol. u. Psych. 1934.
Tkatschoff: Zentralbl. f. ges. Neurol. u. Psych. 1936.
Widenbauer, F.: Klinische Wochenschrift 1935.
Wilson, K.: Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde 1929.
Winkelmann: Zeitschr. f. ges. Neurol. u. Psych. 1926.

Zum Schluß möchte ich nicht versäumen, Herrn Professor Rietschel meinen Dank auszusprechen für die freundliche Überlassung der Arbeit und die jederzeit bereitwillige Hilfe bei Ausführung derselben.

LEBENSLAUF

Am 23. 9. 1911 wurde ich, Dorothea Rouvel, in Berlin geboren. Nach einem Jahr Grundschule besuchte ich das Elisabeth-Lyzeum in Berlin-Lichterfelde, wo ich das Reifezeugnis für Obersekunda erwarb.

1932 legte ich die Reifeprüfung am Auguste-Viktoria-Oberlyzeum in Berlin-Steglitz ab.

Während meiner vier ersten Semester studierte ich an den Universitäten Berlin und Freiburg, um dann im Frühjahr 1935 das Physikum in Berlin abzulegen.

Meine klinischen Semester führten mich nach Würzburg, Königsberg und Freiburg. Die beiden letzten sowie das jetzige Examenssemester verbrachte ich in Würzburg, wo ich im Frühjahr 1938 das Staatsexamen zu machen gedenke.

Ich erkläre hiermit ehrenwörtlich, daß ich außer den angegebenen Quellen keine sonstigen Hilfsmittel benutzt und die Arbeit selbständig angefertigt habe.

Dorothea Rouvel.